

Alteraciones auditivas y desarrollo del lenguaje en niños con síndrome de Down: revisión sistemática de la literatura

L. Díaz-Galindo, C. Talero-Gutiérrez, R. Pinilla-Zuleta, N. Sánchez-Cruz, A. Vélez-van-Meerbeke
Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud. Universidad del Rosario. Bogotá (Colombia)

Resumen

Introducción: El síndrome de Down (SD) es la anomalía cromosómica más frecuente; hasta dos tercios de los niños con SD presenta una posible pérdida auditiva que puede comprometer el desarrollo del lenguaje. El objetivo de esta revisión es describir la prevalencia de la pérdida auditiva en niños con SD, los factores de riesgo y su relación con el desarrollo del lenguaje.

Metodología: Revisión sistemática de la literatura. Se identificaron 69 artículos a través de las bases de datos PubMed, Science Direct y Scopus. En función de los criterios de inclusión, se escogieron 35 artículos.

Resultados: La prevalencia de pérdida auditiva en niños con SD oscila entre el 34 y el 36%. La alteración de tipo conductivo asociada a otitis media con efusión y un canal auditivo estrecho son los factores de riesgo más frecuentes. La implantación de tubos de timpanostomía demuestra unos índices de curación de la otitis media y una mejoría de la agudeza auditiva significativamente menores que en la población general. Otro tipo de implantes, como el BAHA (*bone anchored hearing aids*) y el coclear, muestran beneficios sobre la calidad de vida y el desempeño físico y social; sin embargo, los estudios realizados al respecto adolecen de una muestra limitada que no permite sacar conclusiones. Finalmente, no existe evidencia de una relación directa entre la pérdida auditiva y el desarrollo del lenguaje en niños con SD.

Conclusiones: Se debe realizar un cribado auditivo en el periodo neonatal y un seguimiento con un diagnóstico adecuado de las infecciones del oído durante toda la infancia en los niños con SD, lo que permitiría establecer un tratamiento apropiado y disminuir las posibles alteraciones del lenguaje.

©2018 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Síndrome de Down, pérdida auditiva, otitis media con efusión, alteraciones anatómicas, desarrollo del lenguaje

Abstract

Title: Auditory alterations and language development in children with Down syndrome: Systematic review

Introduction: Down syndrome (DS) is the most frequent chromosomal abnormality; nearly two-thirds of children with DS may develop hearing loss and delayed or abnormal language development. The aim of this review was to describe the frequency of hearing loss in children with DS, its relationship with language development and risk factors for its clinical presentation.

Methodology: Systematic review of literature. 69 articles were identified through database searching on PubMed and Scopus. 35 articles met selection and inclusion criteria.

Results: The prevalence of hearing loss in children with DS ranges between 34% and 36%. Conductive hearing loss is frequently associated with effusive otitis media, and a narrow auditory canal. The implantation of tympanostomy tubes showed lower success rates in otitis media and improvement of hearing in comparison to healthy children. Other type of hearing aids such as BAHA (*bone anchored hearing aids*) and cochlear implants have shown possible benefits in quality of life, physical and social performance. Finally, there is no evidence of a direct relation between hearing loss or other disabilities in language development in these children.

Conclusions: Hearing screening should be done in the neonatal period and follow-up with a timely diagnosis of childhood ear infections in children with DS in order to provide accurate and timely interventions.

©2018 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Down syndrome, hearing loss, otitis media with effusion, anatomical alterations, language development

Introducción

El síndrome de Down (SD) presenta una incidencia de 1,3 por cada 1.000 recién nacidos vivos¹ y una prevalencia de 14,47 por cada 10.000 nacidos vivos, cifras que han permanecido constantes durante la última década^{2,3}. Se han descrito múltiples comorbilidades asociadas al SD: defectos congénitos cardíacos y gastrointestinales, alteraciones auditivas, enfermedades tiroideas, leucemia y alteraciones del sistema inmunológico, enfermedad celiaca, enfermedad tiroidea autoinmune y diabetes mellitus⁴. A pesar de ello, la expectativa de vida ha aumentado en las últimas dos décadas debido a una atención más oportuna, especialmente en lo que se refiere a las malformaciones cardíacas⁵. Sin embargo, se ha observado un aumento de la presencia de otras comorbilidades que afectan a la calidad de vida, como los trastornos otorrinolaringológicos (ORL)⁶.

Las manifestaciones ORL más frecuentes son las malformaciones orofaciales y de la vía respiratoria superior, las apneas obstructivas del sueño y las anomalías otológicas en el oído externo, medio e interno. Igualmente, se observa una mayor incidencia de infecciones auditivas crónicas que no son diagnosticadas ni tratadas adecuadamente^{7,8}. Este tipo de problemas deja como secuela un déficit auditivo de intensidad variable en el 38-78% de los casos, que puede ser tanto de origen conductivo como neurosensorial. La alteración conductiva es más común y se presenta en el 53-88% de los casos⁹. Las causas más frecuentes son: estenosis del canal, impactación de cerumen, otitis media serosa, colestoma y las debidas a las características anatómicas propias del síndrome, como la hipoplasia global de las estructuras del oído interno y las malformaciones vestibulares¹⁰. Para el déficit auditivo neurosensorial se indica una prevalencia del 6-47%⁹. Las causas pueden ser congénitas, autoinmunes, ototóxicas, traumáticas o idiopáticas¹¹. Una pérdida auditiva, aunque sea leve, puede condicionar negativamente el desarrollo del lenguaje y, por tanto, la comunicación, el aprendizaje y la cognición.

Teniendo en cuenta todas estas posibles alteraciones, se recomienda la realización de un cribado auditivo en el periodo neonatal⁷. Por un lado, se ha demostrado que la incidencia de pérdida auditiva en niños con SD disminuye si se realiza un abordaje intensivo de una enfermedad auditiva crónica; por otro lado, un tratamiento temprano podría mejorar las habilidades en el lenguaje y del aprendizaje y, a su vez, disminuir las discapacidades sociales y emocionales¹². Esto genera un menor coste de atención y mejora la calidad de vida en esta población¹³. A pesar de ello, no existen recomendaciones específicas para el cribado y el manejo en este grupo de niños⁷.

El objetivo de esta revisión sistemática de la literatura es describir la prevalencia de las alteraciones auditivas en niños con SD, determinar los factores de riesgo de la hipoacusia conductiva y neurosensorial, y evaluar la asociación entre éstas y el desarrollo del lenguaje. Se propone de este modo aportar información para un diagnóstico y un tratamiento oportunos.

Metodología

Criterios de elegibilidad de artículos

Se procedió a una revisión sistemática de estudios publicados en inglés y español de 1990 a 2016. Se seleccionaron artículos sobre pacientes con SD de edades comprendidas entre 0 y 21 años; los tipos de estudios incluidos fueron estudios de cohortes, de casos y controles, de corte transversal, series de casos y reportes de casos. Se excluyeron los artículos de revisión y en los que los resultados no estuvieran relacionados con el objetivo del estudio.

La búsqueda se realizó durante los primeros meses de 2017 en las bases de datos PubMed, Science Direct y Scopus. Para la base de datos PubMed se utilizaron los siguientes términos de búsqueda en inglés Mesh combinados con la función OR: *hearing loss, sensorineural hearing loss, conductive hearing loss, intensive care units, medical problems, early medical intervention, congenital disorders, risk factor, otitis media, otitis media suppurative, otitis media with effusion, inner ear, middle ear, otological, ear diseases, language development, language development disorders, speech and speech disorders*. Todos estos términos se relacionaron con el operador AND para identificar artículos relacionados con el término Mesh *Down syndrome*. Los mismos términos de búsqueda fueron usados y adaptados para la base de datos Scopus y Science Direct. Se buscó literatura adicional de forma manual en los artículos incluidos.

Selección de estudios y proceso de extracción de datos

Esta revisión sistemática se llevó a cabo utilizando las directrices PRISMA para la presentación de informes en revisiones sistemáticas y metaanálisis¹⁴. Dos autores revisaron todos los títulos y resúmenes de publicaciones, y los artículos irrelevantes fueron eliminados (LD, RP). Para el resto de los trabajos, el texto completo fue recuperado y evaluado. Se rechazaron los artículos si no se cumplían los criterios de elegibilidad. Los desacuerdos se resolvieron mediante discusión o consulta con terceros autores (CT, NS).

Se extrajo la información sobre población, métodos, resultados, nivel de evidencia y calidad de los estudios (LD, RP, NS). Para evaluar el nivel de evidencia se empleó la escala específica del Instituto Joanna Briggs (JBI). Se utilizó la NIH y SIGN para evaluar la calidad de los estudios. Los autores verificaron la información extraída y las discrepancias se resolvieron por consenso. Todos los autores evaluaron los artículos cuyo texto completo fue recuperado. No se realizó un metaanálisis debido a la alta heterogeneidad de los estudios, por lo que se empleó un enfoque narrativo para esta revisión sistemática.

Resultados

Tras la eliminación de duplicados se obtuvieron 867 artículos, en la búsqueda de las tres bases de datos y con las referencias

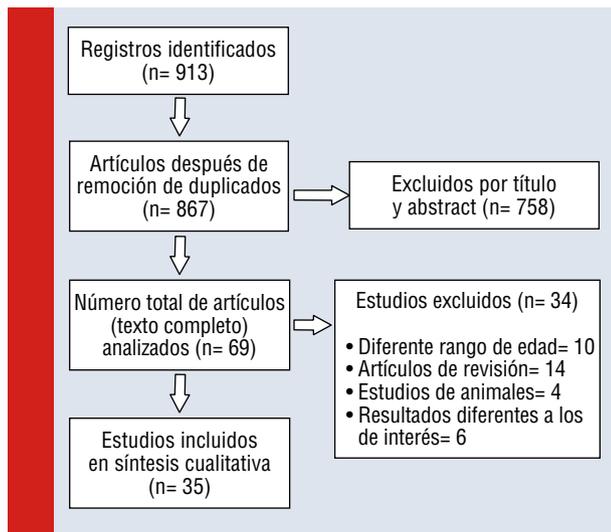


Figura 1. Diagrama de flujo de la revisión sistemática

adicionales terminada el 23 de enero de 2017. Al leer el *abstract* y el título, se consideraron elegibles 69 artículos para la revisión del texto completo; de éstos se incluyeron 35 artículos para el análisis cualitativo (figura 1).

Alteraciones auditivas en el síndrome de Down

Pérdida auditiva

Los niños con SD pueden presentar una pérdida auditiva durante su infancia. Más del 43% de los recién nacidos que pasan el cribado de audición neonatal, desarrollan posteriormente una pérdida auditiva de tipo conductivo¹⁵. En este sentido, Raut et al.¹⁶ hallaron una incidencia de pérdida auditiva en niños con SD durante el primer año de vida del 34,1%. Asimismo, Austeng et al.¹⁷ encontraron que la prevalencia de pérdida auditiva es significativamente mayor en niños con SD a los 8 años de edad que en un grupo de niños de la misma edad con desarrollo normal (el 35 frente al 2%). Esto sugiere que tanto la pérdida auditiva de tipo conductivo como la neurosensorial siguen siendo comunes a los 8 años de edad. En la mayoría de los casos, la pérdida auditiva es de tipo conductivo y de leve a moderada^{16,17}.

En Hong Kong, Lau et al.¹⁸ encontraron una prevalencia del 36% de déficit auditivo en niños con SD. Esta cifra coincide con el estudio de McPherson et al.¹⁹, quienes hablan de una elevada prevalencia (78%) de daño auditivo leve-moderado por oído afectado en niños chinos en edad escolar con SD, sin diferencias significativas por sexo, edad o hallazgos audiológicos. Además, se describe una escasa concienciación de enfermedad auditiva por parte de los padres de estos niños.

Park et al.¹⁵ encontraron un porcentaje significativo (26,2%) de recién nacidos con SD que no pasaron la prueba de audición. En el trabajo de Tedeschi et al.²⁰, el déficit auditivo congénito en neonatos con SD es significativamente más alto que

el de la población neonatal total (el 15 frente al 0,25%). Además, existe una alta pérdida de seguimiento de estos pacientes, respecto a los sujetos sin SD, que puede llegar hasta un 32%. Por otro lado, el 84% de los recién nacidos que no se sometieron a un cribado de audición neonatal tampoco asistieron posteriormente a pruebas audiológicas¹⁵.

Factores de riesgo de pérdida o daño auditivo

Hospitalizaciones y comorbilidades

Fitzgerald et al.⁴ realizaron un estudio relacionado con la frecuencia y las causas de hospitalización en niños y jóvenes con SD y encontraron que la población de estudio presentó un promedio de hospitalizaciones 5 veces mayor que la población general, y un cuarto de éstas se produjeron en el primer año de vida. Respecto a las causas de las hospitalizaciones encontraron que un 58,5% se debieron a afecciones de las vías respiratorias altas, un 50,6% a trastornos auditivos, un 38% a alteraciones de la cavidad oral y un 37,5% a enfermedades de las vías respiratorias bajas.

El diagnóstico específico de admisión hospitalaria más frecuente fue la otitis media (12,1%), entidad que, además de ser una comorbilidad muy prevalente, se encuentra en el 47,9% de la población con SD y es responsable del 52% de las admisiones por enfermedades infecciosas, en comparación con el 24% de la población general. La media de edad de la primera admisión por otitis media fue de 2,5 años⁴.

Por otro lado, un estudio transversal realizado por Roizen et al.⁸ en 2014 en Nueva York, en niños con SD de 3-13 años de edad, estableció los tres problemas médicos más comunes en esta población: enfermedad cardíaca (55,2%), ocular (56,8%) y auditiva (39,3%). Estos autores identificaron que sólo un pequeño porcentaje (7%) no presentaba ningún tipo de afección clínica.

Mitchel et al.²¹ también encontraron la otitis media como diagnóstico principal en los niños que fueron referidos para su valoración en el hospital pediátrico ORL. Se registraron diagnósticos relativos a ORL, secundarios, en el 76% de la población con SD, entre los que la otitis media recurrente fue la más frecuente.

En un estudio realizado por la División de Pediatría de la Universidad Católica de Chile²², en el que se describieron las características epidemiológicas de las enfermedades ORL en 134 niños con SD, se puso de manifiesto que el 79,8% presentaba alteraciones, entre las cuales las más frecuentes fueron la rinitis alérgica (51,5%), la broncopatía (47%) y la otitis media con efusión (OME) (44,8%).

Otitis media

Austeng et al.²³, en un estudio efectuado en una población de niños de 8 años de edad con SD (n= 52), encontraron OME activa en el 38%, mientras que en el grupo control de niños sin SD (n= 57) de la misma edad sólo se encontró 1 niño con OME. La valoración de la capacidad auditiva en los niños con SD y OME mos-

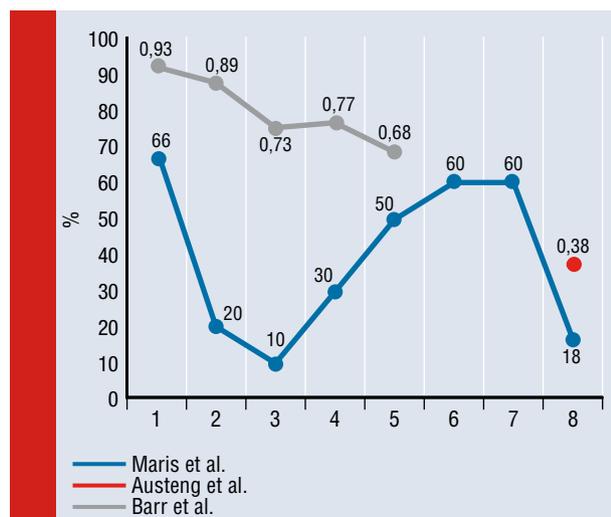


Figura 2. Prevalencia de otitis media con efusión en niños con síndrome de Down. Fuente: Austeng et al.²³, Maris et al.²⁴ y Barr et al.²⁵

tró que la mitad de los niños tenía umbrales auditivos con respuesta a intensidades mayores de 20 dB HL. En esta población sólo 1 niño tuvo un umbral de audición de 15 dB HL. Todo ello demuestra una alta incidencia de OME con afectación de la audición en niños con SD a los 8 años de edad. Además, estos autores señalan que algunos de estos niños tienen timpanogramas tipo A, lo que podría sugerir un componente neurosensorial adicional en la pérdida auditiva²³ (figura 2).

Maris et al.²⁴, en un estudio realizado en una población de 137 niños con SD entre 0 y 12 años de edad, describen dos picos de prevalencia de OME: un primer pico del 66,7% al año de edad y un segundo del 60% a los 6-7 años. En comparación con el estudio anterior, en éste se menciona una prevalencia menor de OME en niños de 8 años de edad. Adicionalmente, los autores revelaron una pérdida auditiva de 36,7 dB HL en individuos con OME bilateral²⁴ (figura 2).

La prevalencia de OME fue mayor en el estudio realizado por Barr et al.²⁵, al encontrar que un 93% de los niños con SD de 1 año de edad tenían OME, aunque no todas eran sintomáticas ni necesitaban tratamiento. Al inicio de la etapa escolar (5-6 años), la prevalencia había disminuido hasta el 68%. Ninguno había desarrollado hasta el momento de la evaluación atelectasias timpánicas, perforación crónica o colesteatoma (figura 2).

En el estudio previamente mencionado de Park et al.¹⁵ se observa que la pérdida auditiva conductiva se debía en un 37,9% de los casos a una otitis media serosa, lo que sugiere que los pacientes con SD presentan una incidencia relativamente alta de pérdida auditiva de tipo conductivo debido a esta enfermedad.

Los hallazgos clínicos encontrados en pacientes con un diagnóstico de OME indican la presencia de otorrea persistente en

el grupo con SD, en comparación con la población con un desarrollo normal, lo que sugiere la aparición de cuadros de mayor severidad en esta población, relacionada con alteraciones y comorbilidades²⁶.

Alteraciones morfológicas del oído

Blaser et al.²⁷ realizaron un estudio en el que revisaron imágenes de tomografía computarizada y resonancia magnética cerebrales y del oído interno en población con SD, y hallaron que la displasia del oído interno es más común de lo señalado previamente en otros estudios. Hubo diferencias significativas en la morfología de los casos con SD respecto al grupo control. Los hallazgos más habituales fueron la hipoplasia global de las estructuras del oído interno y las malformaciones vestibulares, con la existencia característica de un pequeño hueso accesorio en el canal semicircular lateral. Otros hallazgos menos habituales fueron la estenosis o duplicación del canal auditivo interno, la estenosis del meato externo, la ausencia o disminución de neumatización de la apófisis mastoideas, la hipoplasia del nervio y el canal coclear, y el alargamiento del acueducto vestibular y de la fosa endolinfática. Estos autores indican que no todos los niños con estos hallazgos presentan una pérdida auditiva documentada.

Bilgin et al.²⁸ realizaron un estudio del hueso temporal en un grupo de pacientes con SD comparado con un grupo control, y encontraron que las longitudes cocleares eran menores en los niños con SD, así como las dimensiones vestibulares. En el oído medio hallaron un mesénquima residual, anomalías del estribo y otitis media. Estos autores concluyen que las dificultades cognitivas encontradas en los pacientes con SD pueden agravarse por la pérdida de audición causada por las anomalías del oído medio e interno. Una evaluación completa de la pérdida auditiva y su manejo de forma temprana proporciona resultados favorables para el desarrollo de sus habilidades.

Evaluación de la capacidad auditiva

Se ha descrito que en los sujetos con SD las alteraciones en los potenciales auditivos son más frecuentes en comparación con niños sin SD, por lo que el uso de esta tecnología puede ser útil para el control de la audición, especialmente en los más jóvenes, en quienes es difícil realizar un audiograma o una audiometría^{19,29}.

En el estudio de Paul et al.²², mencionado previamente, se revisaron las pruebas audiológicas realizadas a los niños: impedanciometrías (84,3%), potenciales evocados de tallo cerebral (81,5%) y emisiones otoacústicas (68,4%). Los autores encontraron resultados alterados en algún momento de su evolución en un 28% de los potenciales, en un 25,6% de las emisiones otoacústicas y en un 56,6% de las impedanciometrías.

Marcell et al.³⁰ realizaron una comparación tanto auditiva como cognitiva entre niños con SD y niños con otra discapacidad cognitiva, y encontraron que el grupo de SD presentó un mayor número de resultados alterados: pérdida auditiva de tipo

conductivo (el 19 frente al 2%) y mixto (el 17 frente al 4%) y timpanogramas anormales (el 50 frente al 0%). Estos autores utilizaron pruebas de memoria de dígitos, vocabulario receptivo, comprensión gramatical, vocabulario expresivo, imitación de frases y reconocimiento de palabras en una situación de enmascaramiento, y pruebas de tipo cognitivo para evaluar los dos grupos. Los resultados mostraron un desempeño inferior en el grupo con SD en memoria auditiva de dígitos y frases, cierta dificultad para identificar palabras habladas y un pobre entendimiento gramatical. En este estudio los autores concluyen que las dificultades auditivas no predicen el desempeño en tareas cognitivas complejas, y que posiblemente las limitaciones de memoria y articulación de los sujetos con SD sean las responsables del bajo desempeño en estas tareas, más que la pérdida auditiva³⁰.

Intervención en la enfermedad auditiva

Se han descrito varias intervenciones de tipo médico y quirúrgico para prevenir o tratar situaciones que lleven a la pérdida auditiva en niños con SD.

Los estudios sobre intervención quirúrgica en las alteraciones auditivas en niños con SD demostraron que la principal indicación del tubo de timpanostomía fue la otitis media crónica (OMC). La presencia de este tipo de infección se relaciona con la susceptibilidad que tienen estos niños a presentar infecciones respiratorias altas recurrentes que causan cambios inflamatorios en la mucosa nasofaríngea y tubárica. Asimismo, se han observado cambios estructurales en la trompa de Eustaquio, en la que se aprecia una disminución de la longitud, un adelgazamiento del cartílago y una limitada función tubárica debido al bajo tono muscular, que hace que los músculos del velo del paladar no sean efectivos en la apertura de la trompa³¹. Paulson et al.³² realizaron un estudio retrospectivo de 10 años en niños con SD para evaluar el uso del tubo de timpanostomía en el tratamiento de la OMC. Incluyeron 102 niños con SD a quienes se les realizaron audiometrías pre/posquirúrgicas que demostraron una mejora en los niveles auditivos tras la intervención. Sin embargo, las recaídas infecciosas fueron muy frecuentes y algunos niños fueron intervenidos más de 2 veces para la reimplantación de tubos. Las complicaciones más frecuentes encontradas en estos casos fueron el colesteatoma del oído medio, la perforación permanente, la atelectasia del tímpano y la otorrea persistente. Como era de esperar, las complicaciones se asociaron a un mayor número de tubos implantados.

Shott et al.⁷ realizaron un estudio de una cohorte de niños con SD para examinar los efectos de la intervención médica o quirúrgica en los niveles de audición, basados en que la elevada incidencia de infecciones crónicas del oído en estos niños puede generar una pérdida auditiva en un rango variable. Los autores encontraron que un 96% había tenido alguna infección y un 91% algún grado de pérdida auditiva. Tras el tratamiento antibiótico o el uso de tubos de ventilación, los niveles de audición mejoraban significativamente: un 97,7% de los niños presentó un rango normal de audición y sólo un 2,3% una alte-

ración leve después del tratamiento. Ello permite sugerir un estudio para el diagnóstico temprano y un manejo agresivo de las infecciones del oído en niños con SD, ya que la incidencia de pérdida auditiva podría ser menor con un abordaje oportuno.

La misma cohorte del estudio anterior fue revisada por Manickam et al.³³ en 2016. Estos autores observaron que los episodios de otitis media persisten con los años. A pesar de que la combinación del manejo médico y quirúrgico temprano mejoró los niveles de audición en los niños con SD de forma inmediata y de haber demostrado una audición funcional en el 83,3% de niños con SD tratados, se produjo un descenso en los niveles auditivos con la edad, lo cual refuerza la idea de realizar un mejor seguimiento en la historia natural de la enfermedad auditiva.

En el estudio de Raut et al.¹⁶ se observa, de forma similar, que aproximadamente en un tercio de los niños con pérdida auditiva se normalizaron los niveles auditivos a los 12 meses tras el tratamiento, otro tercio mantuvo la pérdida auditiva y un tercio se perdió para el seguimiento¹⁶.

En el caso de pérdida auditiva de tipo conductivo se ha descrito sólo la amplificación auditiva a través de prótesis BAHAs ancladas al hueso (*bone anchored hearing aids*). Con esta técnica se han demostrado beneficios en la calidad de vida y un mejor desempeño físico y social. El único efecto adverso indicado ha sido la presencia de reacciones dermatológicas en algunos casos³⁴.

El implante coclear es una técnica ampliamente aplicada en los sujetos con pérdidas auditivas neurosensoriales. Los criterios de selección para los candidatos a esta intervención han sido muy estrictos respecto a la inclusión de personas con discapacidades asociadas, si bien en los últimos 15 años se han ampliado estos criterios, por lo que se han incluido niños con SD susceptibles de recibir este tipo de implantes. Sin embargo, en el registro de casos de Phelan et al.³⁵, de 3 pacientes estudiados como candidatos para recibir un implante coclear, 2 no fueron intervenidos por presentar alteraciones estructurales del oído interno, y el que fue intervenido, a pesar de tener una evolución exitosa desde el punto de vista quirúrgico, no alcanzó la capacidad de comunicación que habitualmente se observa en los niños sin disfunciones cognitivas asociadas. Hans et al.³⁶, tras estudiar a una población de personas sometidas a los programas de implante coclear de Irlanda y Reino Unido, encontraron 4 niños con SD que habían sido incluidos en estos programas y a los que se había hecho un seguimiento entre 12 y 50 meses postimplante. A través de una encuesta remitida a la familia, los autores evaluaron la calidad de vida y el nivel de comunicación de estos niños y encontraron que su progreso, comparado con el de otros niños sin dificultades adicionales, fue inferior, aunque mejoraron su capacidad de alertamiento a los sonidos del ambiente, y sólo en 1 caso la capacidad de discriminación de unas palabras³⁶.

Sin importar la intervención que se utilice, Laws y Hall³⁷ sugieren que se debería proveer terapia de lenguaje cuando se

observen problemas auditivos, dado el impacto que tiene la pérdida auditiva temprana en el desarrollo del lenguaje y el habla de niños con SD.

Desarrollo del lenguaje en el síndrome de Down

Comprensión del lenguaje

Chapman et al.³⁸ establecieron una comparación de las capacidades cognitivas, la memoria de trabajo y la comprensión del lenguaje en una población con SD y una población con déficit cognitivo de origen desconocido, y no hallaron diferencias importantes en el desempeño cognitivo. Sin embargo, en test específicos de memoria de trabajo y comprensión del lenguaje observaron un desarrollo significativamente menor en el grupo con SD. Este déficit en la capacidad de comprensión sintáctica y vocabulario parece ser específico del SD.

Vocabulario y lenguaje expresivo y receptivo

Polisenska et al.³⁹ compararon las diferencias de la composición del vocabulario expresivo y receptivo en diferentes grupos de individuos con SD, trastorno del lenguaje y desarrollo normal. Observaron que tanto la población con SD como con trastorno de lenguaje presentan un desarrollo léxico lento en comparación con los controles, sin diferencias significativas en relación con las categorías semánticas y con un vocabulario cualitativamente similar en los tres grupos. Por otro lado, Zampini et al.⁴⁰, al comparar el vocabulario de niños con SD con el de niños con un desarrollo normal, encontraron que el grupo con SD obtuvo un volumen de vocabulario significativamente más bajo a los 36 meses de edad, lo que va en detrimento del desarrollo léxico a los 48 meses de edad. A diferencia del grupo control de niños con trastorno del lenguaje que presentan alteraciones en la organización del mismo, los niños con SD presentan un retardo en la aparición de los ítems del desarrollo del lenguaje con menor alteración en la estructura^{39,40}.

Por otra parte, Cleland et al.⁴¹, al determinar si existe una correlación entre el nivel cognitivo y el lenguaje, comprobaron que el déficit del lenguaje, tanto receptivo como expresivo, de individuos con SD de 9-18 años de edad no está ocasionado simplemente por el retraso cognitivo, sino también por alteraciones específicas en el lenguaje o alteraciones motoras, como la dispraxia. Sin embargo, estos autores observaron que existen buenas habilidades en la comprensión de vocabulario receptivo.

Habla

En el estudio realizado por Knight et al.⁴² se evaluó la calidad del habla en niños con SD. Los autores observaron que la pronunciación de las palabras fue significativamente mejor tras ser leídas, con menores inconsistencias y mayor inteligibilidad, que al ser nominadas tras la observación de un dibujo o ser repetidas tras escucharlas en una grabación. No se obtuvieron diferencias respecto a la calidad del habla tras la nominación del dibujo y la repetición de la grabación.

Dodd et al.⁴³ compararon los patrones de error al hablar en niños con SD frente a individuos con un cociente intelectual promedio con trastornos fonológicos, y no demostraron diferencias significativas entre ambos grupos.

Discusión

En esta revisión sistemática varios estudios muestran una alta prevalencia de pérdida auditiva en niños con SD cuando se comparan con la población general. Se ha logrado observar que, en el transcurso de la infancia, la prevalencia de pérdida auditiva también tiende a aumentar. Sin embargo, no se puede afirmar que la prevalencia de enfermedad auditiva aumente de forma constante, pues varios autores establecen edades más susceptibles, como el periodo neonatal y la edad escolar, relacionadas con la presencia de patologías que causan la pérdida auditiva.

De los factores de riesgo de pérdida auditiva en esta población, el más frecuente es la OME, que además es una patología muy frecuente en niños con SD, generando alteraciones de tipo conductivo^{15,21-24}. En este sentido, los investigadores coinciden en afirmar que el tipo de pérdida auditiva más común es el conductivo^{16-18,20}.

Se ha demostrado que existen dos picos en cuanto a la prevalencia de OME durante el desarrollo del infante con SD: al año y a los 6-7 años de edad. Otros autores consideran que este último pico se puede mantener hasta los 8 años, con un posterior descenso. La presencia de esta patología se asocia directamente con la disminución de los niveles auditivos durante estas etapas específicas del desarrollo²³⁻²⁵.

A pesar de esta elevada prevalencia tanto de la OME como de la pérdida auditiva, cabe señalar que el seguimiento y la evaluación inicial de pérdida auditiva fueron menores en los niños con SD, aun teniendo en cuenta que la intensidad puede ser severa, tal como demostraron Fitzgerald et al.⁴ y Roizen et al.⁸ al mencionar una alta frecuencia de hospitalización por patologías auditivas y también respiratorias en niños con SD. Lo cual es relevante, ya que un gran porcentaje de niños pasan la prueba de audición neonatal pero presentan alteraciones auditivas posteriores¹⁵. Lau et al.¹⁸ explican que puede haber una escasa concienciación sobre la importancia de la enfermedad auditiva por parte de los padres.

Los estudios sobre las alteraciones morfológicas del oído, como otro factor de riesgo para la pérdida auditiva, concuerdan en que éstas son significativamente frecuentes en las personas con SD. Blaser et al.²⁷ indican que la displasia del oído interno es mucho más común que lo observado en otros estudios imagenológicos, y coinciden con lo señalado en estudios histológicos. Los hallazgos más frecuentes de su estudio fueron la hipoplasia global del oído interno y las malformaciones vestibulares.

Los niños con SD se benefician de un diagnóstico temprano de la pérdida auditiva y de una intervención quirúrgica cuando está

indicada. La intervención temprana de la OMC, médica o quirúrgica, demostró ser la medida más importante para mejorar los niveles auditivos de forma inmediata. Aunque la OMC tiende a recurrir y afectar a la audición durante la infancia, se produce una mejoría en los niños con SD tratados, en comparación con los que no recibieron un tratamiento oportuno^{7,33}. Los estudios sobre intervención quirúrgica en pacientes con SD coinciden en que la principal indicación fue la OMC, mediante la implantación de un tubo de timpanostomía, y señalan que tras la intervención presentaron una mejoría de la agudeza auditiva, aunque con más efectos adversos en comparación con la población sin SD. Las complicaciones se asociaron a un mayor número de tubos implantados^{31,32}.

Aunque el implante BAHA se mostró satisfactorio, con pocos efectos adversos y un claro beneficio sobre la calidad de vida de los pacientes, se requieren más estudios para evaluar estos resultados³⁴.

En cuanto a la pérdida auditiva neurosensorial, la intervención ha sido evaluada por pocos autores. Los estudios realizados al respecto coinciden en que los pacientes con una pérdida auditiva neurosensorial moderada-severa deben considerarse para recibir un implante coclear. No se encontraron efectos adversos frecuentes con esta intervención. Sin embargo, no se ha indicado ningún grado de mejora en la adquisición del lenguaje después de esta intervención³⁶.

Diferentes autores hablan de la pérdida auditiva como un factor importante en el desarrollo cognitivo y social en los niños con SD. Sin embargo, ningún estudio la relaciona directamente con las alteraciones del lenguaje³⁹⁻⁴¹. El desarrollo del lenguaje, específicamente la comprensión sintáctica y de vocabulario, podría estar alterado principalmente por las características propias de este síndrome³⁸. Hay que anotar que en el déficit del lenguaje receptivo y expresivo intervienen una serie de factores, y está condicionado por diferentes causas, como la alteración auditiva, la afectación cognitiva, las alteraciones motoras, como la dispraxia y un desarrollo léxico lento, las alteraciones sensoriales o de percepción, entre otras^{39,43,44}.

Teniendo en cuenta todas estas premisas, es recomendable realizar una evaluación auditiva a todos los niños con SD desde el nacimiento para disminuir los riesgos de pérdida auditiva, así como un seguimiento a partir de los 6 meses y durante los primeros años hasta los 13, con controles ORL cuando se requiera, para evitar posibles alteraciones en los órganos, como la OME, y prevenir las deficiencias en el desarrollo del lenguaje⁴⁴.

Conclusiones

Se debe hacer un cribado auditivo en el periodo neonatal y realizar un seguimiento con un diagnóstico oportuno de las infecciones del oído durante toda la infancia en los niños con SD. Ello permitiría establecer un tratamiento adecuado y podría disminuir el riesgo de mayores alteraciones del lenguaje. ■

Bibliografía

1. Parker SE, Mai CT, Canfield MA, Rickard R, Wang Y, Meyer RE, et al. Updated National Birth Prevalence estimates for selected birth defects in the United States, 2004-2006. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2010; 88(12): 1.008-1.016.
2. Roizen NJ. Down syndrome: progress in research. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2001; 7(1): 38-44.
3. Collins VR, Muggli EE, Riley M, Palma S, Halliday JL. Is Down syndrome a disappearing birth defect? *J Pediatr*. 2008; 152(1): 20-24, 4.e1.
4. Fitzgerald P, Leonard H, Pikora TJ, Bourke J, Hammond G. Hospital admissions in children with down syndrome: experience of a population-based cohort followed from birth. *PLoS One*. 2013; 8(8): e70401.
5. Maatta T, Maatta J, Tervo-Maatta T, Taanila A, Kaski M, Iivanainen M. Healthcare and guidelines: a population-based survey of recorded medical problems and health surveillance for people with Down syndrome. *J Intellect Dev Disabil*. 2011; 36(2): 118-126.
6. Venail F, Gardiner Q, Mondain M. ENT and speech disorders in children with Down's syndrome: an overview of pathophysiology, clinical features, treatments, and current management. *Clin Pediatr (Phila)*. 2004; 43(9): 783-791.
7. Shott SR, Joseph A, Heithaus D. Hearing loss in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2001; 61(3): 199-205.
8. Roizen NJ, Magyar CI, Kuschner ES, Sulkes SB, Druschel C, Van Wijngaarden E, et al. A community cross-sectional survey of medical problems in 440 children with Down syndrome in New York State. *J Pediatr*. 2014; 164(4): 871-875.
9. Saliba I, Sbeity S, El-Zir E, Yamine FG, Noun CT, Haddad A. Down syndrome: an electrophysiological and radiological profile. *Laryngoscope*. 2014; 124(4): 141E-147E.
10. Satwant S, Subramaniam KN, Prepageran N, Raman R, Jalaludin MA. Otological disorders in Down's syndrome. *Med J Malaysia*. 2002; 57(3): 278-282.
11. Plaza G, Durio E, Herraiz C, Rivera T, García-Berrocal JR. Consensus on diagnosis and treatment of sudden hearing loss. Asociación Madrileña de ORL. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2011; 62(2): 144-157.
12. Harigai S. Longitudinal studies in hearing-impaired children with Down's syndrome. *Nihon Jibiinkoka Gakkai Kaiho*. 1994; 97(12): 2.208-2.218.
13. Colozza P, Anastasio AR. Screening, diagnosing and treating deafness: the knowledge and conduct of doctors serving in neonatology and/or pediatrics in a tertiary teaching hospital. *Sao Paulo Med J*. 2009; 127(2): 61-65.
14. Moher D, Liberati A, Tetzlaff J, Altman DG. Preferred reporting items for systematic reviews and meta-analyses: the PRISMA statement. *PLoS Med*. 2009; 6(7): e1000097.
15. Park AH, Wilson MA, Stevens PT, Harward R, Hohler N. Identification of hearing loss in pediatric patients with Down syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012; 146(1): 135-140.
16. Raut P, Sriram B, Yeoh A, Hee KYM, Lim SB, Danie ML. High prevalence of hearing loss in down syndrome at first year of life. *Ann Acad Med Singapore*. 2011; 40(11): 494-498.
17. Austeng ME, Akre H, Falkenberg ES, Overland B, Abdelnoor M, Kvaerner KJ. Hearing level in children with Down syndrome at the age of eight. *Res Dev Disabil*. 2013; 34(7): 2.251-2.256.
18. Lau WL, Ko CH, Cheng WW. Prevalence and parental awareness of hearing loss in children with Down syndrome. *Chin Med J (Engl)*. 2015; 128(8): 1.091-1.095.

19. McPherson B, Lai SP, Leung KK, Ng IH. Hearing loss in Chinese school children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2007; 71(12): 1.905-1.915.
20. Tedeschi AS, Roizen NJ, Taylor HG, Murray G, Curtis CA, Parikh AS. The prevalence of congenital hearing loss in neonates with Down syndrome. *J Pediatr.* 2015; 166(1): 168-171.
21. Mitchell RB, Call E, Kelly J. Ear, nose and throat disorders in children with Down syndrome. *Laryngoscope.* 2003; 113(2): 259-263.
22. Paul DMA, Bravo VA, Beltrán MC, Cerda LJ, Angulo MD, Lizama CM. Perfil de morbilidad otorrinolaringológica en niños con síndrome de Down. *Rev Chil Pediatr.* 2015; 86(5): 318-324.
23. Austeng ME, Akre H, Overland B, Abdelnoor M, Falkenberg ES, Kvaerner KJ. Otitis media with effusion in children with in Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013; 77(8): 1.329-1.332.
24. Maris M, Wojciechowski M, Van de Heyning P, Boudewyns A. A cross-sectional analysis of otitis media with effusion in children with Down syndrome. *Eur J Pediatr.* 2014; 173(10): 1.319-1.325.
25. Barr E, Dungworth J, Hunter K, McFarlane M, Kubba H. The prevalence of ear, nose and throat disorders in preschool children with Down's syndrome in Glasgow. *Scott Med J.* 2011; 56(2): 98-103.
26. Shinnabe A, Yamamoto H, Hara M, Hasegawa M, Matsuzawa S, Kanazawa H, et al. A comparison of preoperative characteristics of chronic otitis media in Down and non-Down syndrome. *Otol Neurotol.* 2014; 35(6): 972-975.
27. Blaser S, Propst EJ, Martin D, Feigenbaum A, James AL, Shannon P, et al. Inner ear dysplasia is common in children with Down syndrome (trisomy 21). *Laryngoscope.* 2006; 116(12): 2.113-2.119.
28. Bilgin H, Kasemsuwan L, Schachern PA, Paparella MM, Le CT. Temporal bone study of Down's syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1996; 122(3): 271-275.
29. Díaz F, Zuron M. Auditory evoked potentials in Down's syndrome. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol.* 1995; 96(6): 526-537.
30. Marcell MM, Cohen S. Hearing abilities of Down syndrome and other mentally handicapped adolescents. *Res Dev Disabil.* 1992; 13(6): 533-551.
31. Lino Y, Imamura Y, Harigai S, Tanaka Y, Nagai K. Otitis media with effusion in children with down's syndrome. *Pract Otol.* 1996; 89(8): 929-934.
32. Paulson LM, Weaver TS, Macarthur CJ. Outcomes of tympanostomy tube placement in children with Down syndrome: a retrospective review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014; 78(2): 223-226.
33. Manickam V, Shott GS, Heithaus D, Shott SR. Hearing loss in Down syndrome revisited-15 years later. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016; 88: 203-207.
34. McDermott AL, Williams J, Kuo MJ, Reid AP, Proops DW. The role of bone anchored hearing aids in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008; 72(6): 751-757.
35. Phelan E, Pal R, Henderson L, Green KM, Bruce IA. The management of children with Down syndrome and profound hearing loss. *Cochlear Implants Int.* 2016; 17(1): 52-57.
36. Hans PS, England R, Prowse S, Young E, Sheehan PZ. UK and Ireland experience of cochlear implants in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010; 74(3): 260-264.
37. Laws G, Hall A. Early hearing loss and language abilities in children with Down syndrome. *Int J Lang Commun Disord.* 2014; 49(3): 333-342.
38. Chapman RS. Language learning in Down syndrome: the speech and language profile compared to adolescents with cognitive impairment of unknown origin. *Downs Syndr Res Pract.* 2006; 10(2): 61-66.
39. Polisenka K, Kapalkova S. Language profiles in children with Down syndrome and children with language impairment: implications for early intervention. *Res Dev Disabil.* 2014; 35(2): 373-382.
40. Zampini L, D'Odorico L. Vocabulary development in children with Down syndrome: longitudinal and cross-sectional data. *J Intellect Dev Disabil.* 2013; 38(4): 310-317.
41. Cleland J, Wood S, Hardcastle W, Wishart J, Timmins C. Relationship between speech, oromotor, language and cognitive abilities in children with Down's syndrome. *Int J Lang Commun Disord.* 2010; 45(1): 83-95.
42. Knight RA, Kurtz S, Georgiadou I. Speech production in children with Down's syndrome: the effects of reading, naming and imitation. *Clin Linguist Phon.* 2015; 29(8-10): 598-612.
43. Dodd B, Thompson L. Speech disorder in children with Down's syndrome. *J Intellect Disabil Res.* 2001; 45(Pt 4): 308-316.
44. Libby Kumin PD. CCC-SLP Publicaciones. Síndrome de Down: habilidades tempranas de comunicación. Una guía para padres y profesionales: Madrid: Omagraf, 2014.